



TITLE:

傍糸球体細胞腫の1例

AUTHOR(S):

大内, 秀紀; 藤本, 健吉; 松浦, 謙一

CITATION:

大内, 秀紀 ...[et al]. 傍糸球体細胞腫の1例. 泌尿器科紀要 1996, 42(4): 303-306

ISSUE DATE:

1996-04

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/115706>

RIGHT:

傍糸球体細胞腫の1例

小田原市立病院泌尿器科 (部長: 松浦謙一)

大内 秀紀, 藤本 健吉, 松浦 謙一

JUXTAGLOMERULAR CELL TUMOR: A CASE REPORT

Hideki OUCHI, Kenkichi FUJIMOTO and Ken-ichi MATSUURA

From the Department of Urology, Odawara Municipal Hospital

We report a case of juxtaglomerular cell tumor. A 17-year-old female complained of headache with severe hypertension, hypokalemia, and elevated level of plasma renin activity. Computerized tomographic (CT) scan revealed a slightly enhanced tumor at middle pole of right kidney. Angiography showed a hypovascular tumor. A renin secreting tumor of the right kidney was diagnosed and right nephrectomy was performed. The pathological findings showed a juxtaglomerular cell tumor. Postoperatively, prompt normalization of blood pressure and decrease of plasma renin activity level were found. This case was incorporated into a review of the 43 cases previously published and we discussed the clinical characteristics of juxtaglomerular cell tumor in this report.

(Acta Urol. Jpn. 42 : 303-306, 1996)

Key words: Juxtaglomerular cell tumor, Plasma renin activity, Hypertension

緒 言

若年者の高血圧の原因として、傍糸球体細胞腫は比較的稀な疾患である。今回われわれは、頭痛を契機に発見された17歳女性の傍糸球体細胞腫の1例を経験したので、若干の文献的考察を加えてここに報告する。

症 例

患者: 17歳, 女性

主訴: 頭痛

家族歴 既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1991年春頃より時々頭痛を自覚していた。偶然自分で血圧を測定したところ 190/130 mmHg と高値のため、1992年5月16日当院内科を受診。腎エコーにて右腎に腫瘍を認め、5月18日当科併診。CTにて右腎に4×3 cmの腫瘍をみとめたため6月1日精査加療目的に入院となった。

入院時現症: 身長 152 cm, 体重 46 kg, 血圧右 190/124 mmHg, 左 200/120 mmHg, 脈拍 96/min 整。

入院時検査所見: 血液生化学所見; Kが 3.4 mEq/dl と軽度の低下を認めたほかは異常所見なし。尿一般; 糖 (-), 潜血 (-), 蛋白 (2+), 尿細胞診; class I, 心電図; 左室肥大, 眼底所見; Keith-Wagener 分類でⅢ度の高血圧性変化を認めた。内分泌検査; 血中レニン活性 57.0 ng/ml/hr ($0.1 \sim 2.0$), aldosterone 54 ng/dl ($2 \sim 12$), angiotensin II 107

pg/ml (< 60), と著明な上昇を認めたが, 血中 cortisol, 血中, 尿中カテコールアミン, 尿中 VMA は, 正常範囲であった。血中レニン活性の部位別採血を行ったところ, IVC 上18.0, IVC 下20.5, 右腎静脈20.5, 左腎静脈20.5, 末梢 19.0 (ng/ml/hr) で, 左右の分腎レニン比は1.0で左右で有意差を認めなかった。

画像検査所見; 静脈性腎盂造影 (IVP) にて右腎盂に圧排像を認めた。CT にて右腎中極に, isodensity で造影にて軽度に enhance される $4 \times 3 \text{ cm}$ の腫瘍を認め, その一部は腎盂に突出していた (Fig. 1)。血管造影にて hypovascular で静脈相で filling defect となる腫瘍を認めたが, 左右の腎動脈に狭窄を認めなかつ

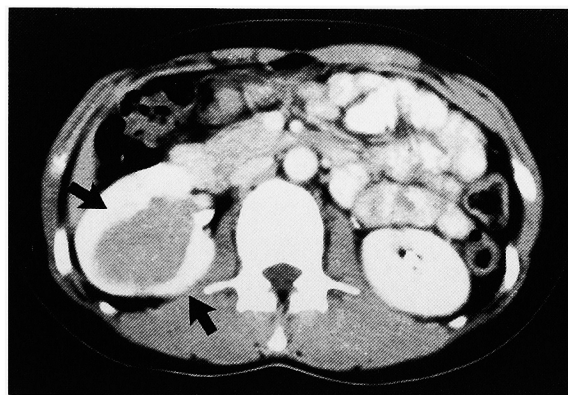


Fig. 1. CT reveals a slightly enhanced tumor at the middle pole of right kidney. The tumor size is $4 \times 3 \text{ cm}$.

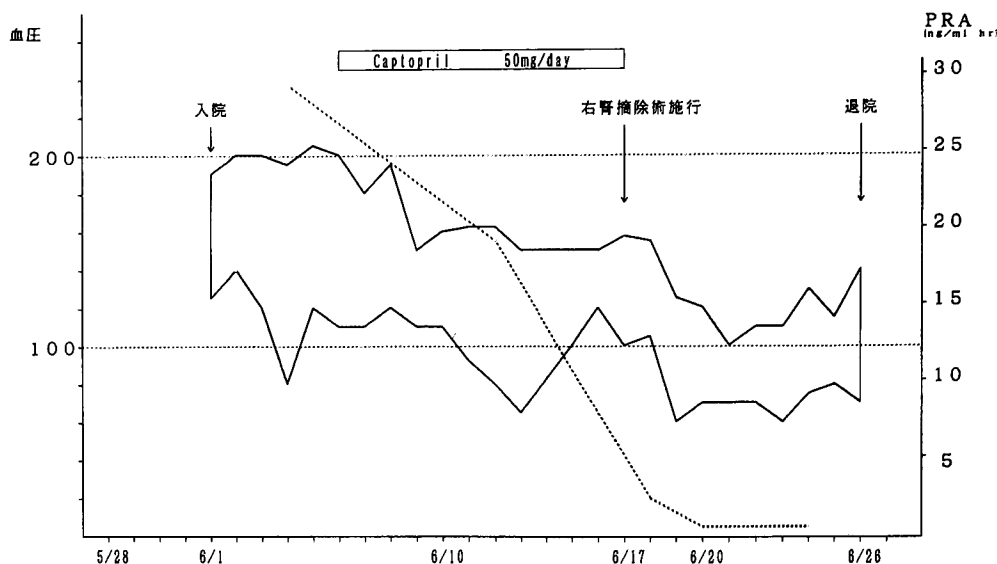


Fig. 2. Clinical course of this case.

た。

入院後経過 (Fig. 2)：入院後も血圧は、190～210/80～140 mmHg と高値であったため captopril 50 mg/day で開始したところ 150～180/70～110 mmHg とやや血圧の低下が見られた。血中レニン活性 (PRA) は 19.0～29.0 ng/ml/hr と依然高値を示しており、PRA 高値で高血圧を呈している点、右腎に腫瘍の局在が確認できている点などより、レニン産生腎腫瘍 (傍糸球体細胞腫) の診断にて6月17日、腰部斜切開にて右腎摘除術を施行した。術中血圧の変動は見られなく、腎細胞癌などの悪性腫瘍も完全には否定できなかったため術中迅速病理検査を施行したが、悪性の所見は見られなかった。摘出標本の肉眼所見では、腎の断面で 5×4 cm の境界明瞭で被膜を持つ黄灰色の充実性腫瘍を認めた。顕微鏡所見では、好酸性の細胞質と類円形の核をもつ細胞が一様に増殖し、有糸分

裂や核多型性に乏しく傍糸球体細胞腫として矛盾しない所見であった (Fig. 3)。また、組織内レニン定量を施行したところ、腫瘍部は、111,000 ng/g で正常部の 180 ng/g に比べて617倍と著明な高値を示していた。手術翌日には、PRA は 2.5 ng/ml/hr と急激な低下がみられ、3日後には PRA 0.5 ng/ml/hr, aldosterone 5 ng/dl, angiotensin II 24 pg/ml とすべて正常範囲までの低下が見られた。また血圧も降圧剤の内服なしでも 100～130/60～80 mmHg と正常域にまで低下が見られたため6月27日退院となった。その後、外来にて定期的に PRA, 血圧など経過観察しているが術後3年経過した現在再発の兆候は見られていない。

考 察

傍糸球体細胞腫は、腎傍糸球体細胞の腫瘍化とそれに伴う過剰なレニン分泌により高血圧を呈する比較的稀な疾患であり、1967年に Robertson¹⁾ が最初に報告して以来、われわれが調べたかぎり文献上、四十数例が報告されているにすぎない。そのうち臨床経過が比較的明らかにされている43症例²⁻⁵⁾に自験例を加えた本症44例につき文献的考察を行った。

性別では、男性16例、女性28例で、男女比1:1.75と女性に多い。年齢では6歳から71歳まで報告されており平均25.5歳であった。そのうち29歳以下が32人で72.3%であり、さらに20歳以下の未成年者が21人で47.7%を占めるなど若年発症が多い傾向を認める。臨床症状としては、高血圧とそれに伴う頭痛、口渴、多尿などがある。他覚的所見として高血圧の影響としての蛋白尿、左室肥大、網膜症などの臓器障害があり、自験例でもこの3所見のすべてを認めている。特徴的な検査所見としては、血中レニン活性 (PRA) 上昇と

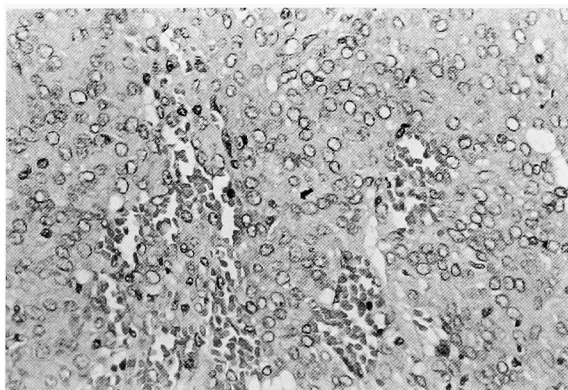


Fig. 3. Microscopic findings of the tumor. The tumor consisted of sheets of uniform round to polygonal cells with eosinophilic cytoplasm. Few mitotic figures were found.

secondary hyperaldosteronism による低K血症がある。44症例中38症例で PRA を測定し正常値が示されており, その全例で PRA の上昇を認め, 正常値との比較を行った32症例では, 正常値の2~60倍, 平均12.6倍と著明な上昇を認めた。低K血症は37症例, 84%で認められたが, 症例や測定時期によっては必ずしも低K血症が認められるとはかぎらず, 自験例でも PRA, 血中 aldosterone が著明な上昇を認めたが血清Kは3.4 mEq/l と軽度の低下を認めたのみであった。

本症例の診断として PRA 高値に伴う高血圧や secondary hyperaldosteronism を呈することの他に, 腎血管性高血圧や, 傍糸球体細胞腫以外の, 肺癌⁶⁾や膵癌⁷⁾などの異所性レニン産生腫瘍や Grawitz 腫瘍⁸⁾, Wilms 腫瘍⁹⁾などのレニン産生腎腫瘍など同様の所見を呈する疾患の除外が必要となる。腎血管性高血圧の除外のためには腎血管造影が必須であり, 腎における腫瘍の局在の確認には腎血管造影, 分腎レニン比測定などの腎静脈 sampling, CT, エコーなどが行われている。血管造影が施行された40症例中, 27症例67.5%で異常を認めており, その内容につき記載のあった16症例全例で avascular または hypovascular mass が認められ, hypervascular な像を呈することが多い Grawitz 腫瘍とはこの点で鑑別される可能性があると思われた。左右腎動脈の PRA の比である分腎レニン比を測定した36例中, 1.5以上の有意な差をみた症例は18例, 50%にすぎず, 本症例でも分腎レニン比は1.0であり左右差を認めていない。分腎レニン比で有意な差が出ない理由として, 腫瘍が腎表面にあることが多く腫瘍からの血液が腎静脈本幹ではなく pericapsular vein に流入する¹⁰⁾, 循環血中に分泌されるレニンの量が多量のため有意な左右差とならない³⁾, 同側腎の正常部より流入する血液で希釈される¹¹⁾などの説明がされている。腎静脈分枝の選択的 sampling に関しての報告では, レニン分泌の局在化ができないとの報告もあるが¹²⁾, 局在化に有用であったとの報告も多く^{13,14)}, 本症例も選択的 sampling を行っていれば PRA 測定による腫瘍の局在化もできた可能性もあったと思われる。一方 CT は, 血管造影や分腎レニン比で陰性であった症例も含め, 施行された15例全例で腫瘍の局在化が可能であり, 臨床上本疾患が疑われた場合には必須の検査であると思われた。

本疾患は腫瘍から分泌される高濃度のレニンのために renin-angiotensin 系を介して高血圧となる。そのため本疾患の高血圧に対する薬物療法としては renin-angiotensin 系を block する captopril 等の変換酵素阻害剤が理論的にもよいとされており¹⁰⁾, 本症例も captopril 50 mg/day 投与によりほぼ良好な降圧を

認めている。しかし, 効果が不十分な例^{12,14)}や, 使用しているうちに十分な降圧ができなくなる例¹⁵⁾も報告されている。一方, 外科的に腫瘍を切除した症例では, 術後ほぼ正常域にまで血圧の低下がみられ, また術前後で PRA を測定した24例全例で術後正常域までの PRA の低下を認めており, 本疾患の治療としては外科的切除が第一と思われる。本疾患で術後に転移や再発を認めた症例は報告されておらず, 本疾患は良性であるとされている。そのため CT, 血管造影, 選択的腎静脈 sampling など腫瘍の局在化ができ, 技術的に可能であれば腎部分切除を勧める意見もある^{16,17)}。しかし, 本症例では術前の CT で腫瘍が4×3 cm と比較的大きく, 腎盂への突出がみられたため腎摘出術を施行した。

以上, 傍糸球体細胞腫は若年者に多く, 著明な高血圧をもたらす比較的稀な疾患であるが, 血中 PRA 測定, CT 等により診断は困難ではなく, 腫瘍摘出により比較的容易に治療が可能である。若年者で著明な高血圧を呈する症例では本疾患の可能性も考え精査する必要があると思われる。

結 語

頭痛を主訴とした17歳女性に発症した傍糸球体細胞腫の1例を報告した。本症は, これまでに四十数例が報告されているにすぎない比較的稀な疾患であり, 若干の文献的考察を加えた。

本論文の要旨は第60回日本泌尿器科学会東部総会において報告した。

文 献

- 1) Robertson PW, Klidjian A, Harding LK, et al.: Hypertension due to a renin-secreting renal tumor. *Am J Med* **43**: 963-976, 1967
- 2) McVicar M, Carman C, Chandra M, et al.: Hypertension secondary to renin-secreting juxtaglomerular cell tumor: case report and review of 38 cases. *Pediatr Nephrol* **7**: 404-412, 1993
- 3) 後藤敏和, 阿部圭志, 吉永 馨: レニン産生腫瘍. *ホルモンと臨* **32**: 49-55, 1983
- 4) 宇野雅博, 山田伸一郎, 尾関茂彦, ほか: レニン産生腎腫瘍の1例. *日泌尿会誌* **84**: 1130-1133, 1993
- 5) Caregaro L, Menon F, Gatta A, et al.: Juxtaglomerular cell tumor of the kidney. *Clin Exp Hypertens* **16**: 41-53, 1994
- 6) Hanger-Kleve JH: High plasma renin activity in oat cell carcinoma. A renin secreting carcinoma. *Cancer* **26**: 1112-1114, 1970
- 7) Ruddy MC, Atlas SA and Salerno FG: Hypertension association with a renin-secreting adenocarcinoma of the pancreas. *N Engl J Med* **307**:

- 993-997, 1982
- 8) Hollifield JW, Page DL, Smith C, et al.: Renin-secreting clear cell carcinoma of the kidney. *Arch Intern Med* **135**: 859-864, 1975
- 9) Spahr J, Demers LM and Shochat SJ: Renin-producing Wilms' tumor. *J Pediatr Surg* **16**: 32-34, 1981
- 10) Corvol P, Pinet F, Plouin PF, et al.: Renin-secreting tumors. *Endocrinol Metab Clin North Am* **23**: 255-270, 1994
- 11) Squires JP, Ulbright TM, Engleman W, et al.: Juxtaglomerular cell tumor of kidney. *Cancer* **53**: 516-523, 1984
- 12) Handa N, Fukunaga R, Yoneda S, et al.: State of systemic hemodynamics in a case of juxtaglomerular cell tumor. *Clin Exp Hypertens [A]* **8**: 1-19, 1986
- 13) Bonnin JM, Cain MD, Jose JS, et al.: Hypertension due to a renin-secreting tumor localized by segmental renal vein sampling. *Aust NZ J Med* **7**: 630-635, 1977
- 14) Corvol P, Pinet F, Galen FX, et al.: Seven lessons from seven renin-secreting tumors. *Kidney Int* **34** [suppl 25]: S38-S44, 1988
- 15) Pedrinelli R, Graziadei L, Taddei S, et al.: A renin-secreting tumor. *Nephron* **46**: 380-385, 1987
- 16) Mimran A, Leckie BJ, Fourcade JC, et al.: Blood pressure, renin-angiotensin system, and urinary kallikrein in a case of juxtaglomerular cell tumor. *Am J Med* **65**: 527-535, 1978
- 17) Valdes G, Lopez JM, Martinez P, et al.: Renin-secreting tumor: Case report. *Hypertension* **2**: 714-718, 1980

(Received on November 2, 1995)

(Accepted on December 27, 1995)